ITEM 245 : INSUFFISANCE SURRÉNALE

Seule la partie pédiatrique a été traitée ici. La partie « adulte » de l'item est traitée en endocrinologie.

- **Insuffisance surrénale** : pathologie rare (1 cas/10 000 hbts), potentiellement grave en cas d'insuffisance surrénale aiguë.
= Déficit de production de cortisol +/- associé à un déficit en aldostérone et androgène surrénalien.
- Insuffisance surrénale **lente** = déficit **chronique** en hormone(s).
- Insuffisance surrénale **aiguë** = déficit **aigu** en hormone(s).
- **Insuffisance surrénale périphérique** = **primaire** (**maladie d'Addison**) : déficit glucocorticoïde et minéralocorticoïde → ↗ACTH et ↗rénine.
- **Insuffisance surrénale centrale = corticotrope** : atteinte de la lignée glucocorticoïde sans atteinte minéralocorticoïde (atteinte hypophysaire avec déficit d'ACTH ou hypothalamique avec déficit de CRH = baisse de stimulation surrénalienne).

PHYSIOPATHOLOGIE

- 3 zones : **glomérulée** → minéralocorticoïdes, **fasciculée** → glucocorticoïdes, **réticulée** → androgènes.

Gluco-corticoïdes

= CRH hypothalamique → ACTH hypophysaire → synthèse de cortisol surrénalienne.
- Cycle nycthéméral : **pic entre 7 et 9 h**, **minimum entre 0 et 2 h.**
- Action : - Stimulation de la **néoglucogenèse** (effet hyperglycémiant).
- Stimulation du **catabolisme protidique.**
- Stimulation de la **lipogenèse** (viscérale et facio-tronculaire).
- Inhibition de la sécrétion d'ADH.
- Action **stimulante sur le système nerveux central.**
- Effet **anti-inflammatoire** et **antipyrétique.**
- Stimulation du **tonus vasculaire.**
- **Effet minéralocorticoïde à forte dose.**

→ L'ACTH à forte concentration stimule les récepteurs cutanés, favorisant la synthèse de **mélanine.**

Minéralo-corticoïdes

= **Aldostérone**, régulé par le **système rénine-angiotensine-aldostérone** (indépendant de l'ACTH).
- Action essentiellement rénale : rétention sodée et excrétion de potassium.
- Carence : **hypovolémie** par perte de sel + **hyperkaliémie.**

Androgènes

= **DHEA** surtout : stimulé par l'ACTH.
- Carence : dépilation chez la femme.

CAUSES

Nourrisson

- **Hypo**- ou **hyperplasie** congénitale des surrénales d'origine génétique :
. **Adrénoleucodystrophie** : insuffisance surrénale avec troubles neurologiques progressifs, maladie récessive liée à l'X, touche les garçons dans l'enfance ou au début de l'âge adulte.
- Déficit **corticotrope** (rare chez le nouveau-né) : recherche de déficits antéhypophysaires associés.

Hyperplasie congénitale des surrénales

= Anomalie enzymatique congénitale, transmission essentiellement autosomique récessive, dans 95 % des cas par **déficit en 21-hydroxylase.**
= 1re cause d'insuffisance surrénale de l'enfant.
- 1 nouveau-né/15 000, dépistage à J3 (accumulation du précurseur = dosage **17-OH-progestérone** sur papier buvard).
- ↘cortisol et aldostérone, ↗ ACTH : **hyperplasie des surrénales .**
- **Insuffisance surrénale néonatale** (fin de la 1° semaine de vie) : déshydratation avec perte de sel, troubles digestifs, **hypotonie**, **convulsions** (par hypoglycémie), **ictère cholestatique**, hypotension artérielle.
- Accumulation de précurseur androgénique : **hyperandrogénie : pseudo-hermaphrodisme** chez la petite fille = hypertrophie clitoridienne, aspect masculin sans testicules (OGE normaux chez le garçon).

Grand enfant

- Insuffisance **corticotrope** : **sevrage de corticoïdes** au long cours sans décroissance.
→ Per os : hémopathie, syndrome néphrotique idiopathique, maladie inflammatoire.
→ Locale si prolongée à forte dose : inhalée (fluticasone, asthme) ou cutanée (eczéma).
Autres causes : chirurgie hypophysaire/tumeur/déficit antéhypophysaire multiple.
- Insuffisance surrénale **primaire** = le plus souvent **auto-immune** : isolée ou dans le cadre d'une polyendocrinopathie auto-immune.

INSUFFISANCE SURRÉNALE AIGUË

DG	Nourrisson	**Déficit glucocorticoïde**	- **Hypotonie**, troubles de conscience, **crises convulsives** (sur l'hyponatrémie et hypoglycémie). - Ictère cholestatique persistant. - Hypotension artérielle +/- **fièvre** (déshydratation ± infection).
		Déficit minéralocorticoïde	- Troubles digestifs : **vomissements, diarrhées, déshydratation extracellulaire** avec pli cutané, voire choc hypovolémique. - Mauvaise prise de poids, difficultés à téter. ➙ Signes absents si déficit corticotrope : hypotension/signes digestifs moins marqués.
	Grand enfant		- Déshydratation, hypotension, troubles hémodynamiques. - Douleurs abdominales, vomissements, diarrhées, anorexie. - **Syndrome confusionnel, convulsions**, voire **coma** (hypoglycémie). - **Douleurs diffuses : myalgies, crampes, lombalgies.**
	Bio		En urgence ++ - **Hémoconcentration**, **insuffisance rénale fonctionnelle +++.** - **Hyponatrémie** avec **hyperkaliémie** (ECG indispensable). - **Natriurèse** normale (= inadaptée) ou augmentée (déficit minéralocorticoïde). - **Hypoglycémie** (++si insuffisance somatotrope associée). - **Acidose métabolique.** - NFS : **anémie, hyperlymphocytose, hyperéosinophilie.** - Rarement : **hypercalcémie** fausse (par hémoconcentration) ou vraie.
BILAN	Diagnostic positif		- **Dosage <u>en urgence quelle que soit l'heure</u> : cortisol, ACTH, aldostérone, rénine, 17OH-progestérone** (nourrisson), puis commencer le traitement sans attendre les résultats. ➙ ↘ Cortisol (= insuffisance surrénale confirmée) avec : . ↗ ACTH, ↘aldostérone, ↗ rénine = insuffisance surrénale primaire. . ACTH normale/↘ (= inadaptée) : insuffisance surrénale secondaire (corticotrope).
	Diagnostic étiologique		- Cause de l'insuffisance surrénale si non connue : **Ac anti-surrénale, scanner surrénalien**… - Cause de décompensation : infection (**hémoculture, ECBU, RP**), IDM (**ECG, enzymes cardiaques**)…
PEC			- **Remplissage vasculaire** (10 mL/kg) par SSI ± **amine vasopressive** en cas de choc. - Puis **perfusion IV par G5/G10 % enrichi en NaCl** (pas de KCl). *Éviter le SSI seul prolongé : risque d'hypoglycémie.* - **Hémisuccinate d'hydrocortisone** IM ou IV. - **PEC d'hyperkaliémie** si nécessaire. - **Surveillance** clinico-biologique rapprochée (ionogramme sanguin).

INSUFFISANCE SURRÉNALE CHRONIQUE

DIAGNOSTIC	Déficit en glucocorticoïdes	- **Asthénie** (physique, psychique) : constante, progressive, à prédominance vespérale. - **Amaigrissement** avec **anorexie** : constant, multifactoriel, avec conservation d'une appétence pour le sel. - **Nausées, douleurs abdominales.** - **Hypotension artérielle** : fréquente, majorée à l'orthostatisme + **tachycardie.** - **Hypoglycémie récurrente** au stress.
	Déficit en minéralocorticoïdes	- Mauvaise prise de poids, anorexie, douleurs abdominales, vomissements, diarrhées. - Hypotension orthostatique sur déshydratation. - Appétence pour le sel. - Hyperpigmentation par augmentation de l'ACTH.
	Bio	- **Ionogramme :** **. Insuffisance surrénale primaire : hyponatrémie** avec **fuite sodée (↗ natriurèse)** et **hyperkaliémie.** **. Insuffisance surrénale secondaire : hyponatrémie** (de dilution) **SANS hyperkaliémie.** - **Hypoglycémie :** rare chez l'adulte (en dehors des poussées), plus fréquent chez l'enfant. - NFS : **anémie modérée** normochrome normocytaire, **leuconeutropénie**, **hyperéosinophilie.**

<table>
<tr><td rowspan="3">BILAN</td><td colspan="2">- Bilan à réaliser hors urgence.
- Chez le nourrisson (absence de rythme circadien du cortisol dans les 1ers mois de vie) : répéter les dosages, instaurer un traitement en cas de forte probabilité, répéter l'évaluation à distance par test au Synacthène®.</td></tr>
<tr><td>Dosages statiques</td><td>- Cortisolémie à 8 h :
. Affirme le diagnostic si cortisolémie effondrée < 50 ng/ml (5 µg/dL, 138 nmol/L).
. Insuffisance surrénalienne éliminée cortisolémie si > 180 ng/ml (18 µg/dL, 500 nmol/L).
- Non concluant si 50 à 180 nmol/L ➙ test dynamique.
- ACTH à 8 h : ACTH élevée > 100 pg/ml = insuffisance surrénale primaire.
- Aldostérone et rénine : aldostérone normale ou basse avec rénine active plasmatique élevée.
➙ Le dosage du cortisol urinaire des 24 h n'a pas d'intérêt (aucune valeur seuil basse).</td></tr>
<tr><td>Test au Synacthène ordinaire</td><td>Dosage Cortisol avant le test (à 8 h).
Test = Injection IM ou IV de Synacthène® (analogue de l'ACTH), dosage de la cortisolémie à 60 minutes (+/- 30 minutes).
- Réponse normale : ↗ cortisolémie > 180 ng/ml ➙ élimine une insuffisance surrénalienne SAUF si ! : insuffisance corticotrope récente ou partielle (car cortex surrénalien non atrophié).
- Cortisolémie < 180 ng/ml (500 nmol/L) =affirme le diagnostic d'insuffisance surrénalienne (peu importe l'étiologie).
Autres tests possibles en milieu hospitalier : hypoglycémie insulinique et test métopirone.</td></tr>
<tr><td>PEC</td><td>Traitement substitutif</td><td>= Traitement à ne jamais interrompre, pluriquotidien.
- Glucocorticoïde = hydrocortisone : 2-4 prises quotidiennes per os.
- Minéralocorticoïde = fludrocortisone (si insuffisance surrénale primaire) : 1-2prises/jour per os.
- Supplémentation sodée pendant les premiers mois de vie.
➙ Traitement à vie si cause non-réversible.
➙ Si insuffisance corticotrope : hydrocortisone seule jusqu'à reprise de la sécrétion corticotrope.</td></tr>
<tr><td rowspan="2">SUIVI</td><td>Clinique</td><td>- Croissance staturo-pondérale : si ↘croissance staturale et ↗ poids = évoquer un surdosage.
- PA.
- Absence d'asthénie, de mélanodermie, de signe d'hyperandrogénie (si déficit en 21-hydroxylase).
➙ Signes de surdosage en hydrocortisone : gonflement et rougeur du visage, prise de poids, HTA…
➙ Signes de surdosage en fludrocortisone : OMI, HTA…
➙ Signes de sous-dosage : asthénie, fatigue, nausées, hypotension orthostatique.</td></tr>
<tr><td>Biologique</td><td>- Seulement si déficit en minéralocorticoïdes : ionogramme sanguin, rénine.
Pas de suivi du cortisol/de l'ACTH.</td></tr>
<tr><td rowspan="4">ÉDUCATION THERAPEUTIQUE</td><td>RHD</td><td>- Éviter l'automédication = ni laxatif ni diurétique.
- Éviter millepertuis, réglisse et jus de pamplemousse.
- Connaitre les signes de sur/sous-dosage & des signes d'insuffisance surrénale aiguë.</td></tr>
<tr><td>Outils de sécurité</td><td>- Carte d'insuffisance surrénalienne.
- Avoir des comprimés d'hydrocortisone et fludrocortisone en permanence sur soi.
- Hydrocortisone injectable avec matériel d'injection.
- PAI pour la collectivité, entourage familial, scolaire & parascolaire informé.</td></tr>
<tr><td>Situation à risque</td><td>- Arrêt de traitement ou traitement inadapté.
- Abus de médicament (laxatif, diurétique).
- Régime sans sel.
- Traumatisme.
- Fièvre, infection.
- Coup de chaleur, exercice physique.
- Stress.
- Grossesse.
- Voyage.</td></tr>
<tr><td>CAT en cas d'urgence</td><td>- Éducation du médecin traitant : vérifier l'adaptation de posologie, dépistage des signes d'insuffisance surrénalienne aiguë, injection d'hydrocortisone si besoin.
- En cas de fièvre, stress, acte chirurgical : dose d'hydrocortisone triplée (prise matin/midi/soir), pas de modification de la fludrocortisone.</td></tr>
</table>